UNIVERSITÉ PARIS-V
FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-OUEST

35

ANNÉE 1972 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Joëlle CARRÉ

Née le 18 Mai 1941 à Courville-sur-Eure (28)

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'EPENDYMOME MYXO-PAPILLAIRE DE LA QUEUE DE CHEVAL

Président : Monsieur A. GROSSIORD (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS-6e
1972

UNIVERSITÉ PARIS-V
FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-OUEST

ANNÉE 1972 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Joëlle CARRÉ

Née le 18 Mai 1941 à Courville-sur-Eure (28)

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'EPENDYMOME MYXO-PAPILLAIRE DE LA QUEUE DE CHEVAL

Président : Monsieur A. GROSSIORD (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS-6e
1972

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes parents

Cette modeste preuve de ma très grande affection et de ma reconnaissance

A mon frère et ma belle-soeur

En témoignage de mon affection

A la mémoire de mes grands-parents

A mes amis

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur A. GROSSIORD

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous sommes très honorée que vous ayez bien voulu accepter la présidence de notre thèse

C'est dans votre service que nous nous sommes initiée à la neurologie

Nous avons eu la chance de pouvoir bénéficier de votre enseignement et de votre très grande compétence

Veuillez trouver ici le témoignage de notre sincère gratitude et de notre profond respect

A Monsieur le Docteur THEZEE

Qu'il trouve ici le témoignage de mon amitié et de la reconnaissance pour l'aide qu'il m'a apportée en de nombreuses circonstances

A Monsieur le Docteur FUMERON

Veuillez trouver ici l'expression de ma vive gratitude

A Madame le Docteur AUBRY

Avec mon profond respect

A Mademoiselle DORIS

Avec toute mon amitié et mes remerciements pour son aide précieuse

A Monsieur le Professeur DESFORGES - MERIEL

Maître de Conférences agrégé

Chef du Service d'Anesthésiologie de
la Faculté de Poitiers

Qu'il trouve ici l'expression
de notre reconnaissance pour
son accueil au sein du Dépar-
tement d'Anesthésiologie de
Poitiers

Nous le remercions vivement
pour l'enseignement qu'il
nous a dispensé

A Monsieur le Professeur DALAYEUN

Veuillez trouver ici l'assurance de notre très profonde et respectueuse gratitude

A Monsieur le Professeur PANIER

Vous nous avez donné les plus belles leçons de respect et d'amour du malade

Veuillez trouver ici l'expression de notre admiration et de notre reconnaissance

A PROPOS D'UN CAS

D'EPENDYMOME MYXO - PAPILLAIRE

DE LA QUEUE DE CHEVAL

-:-

P L A N

Introduction

Observation

Commentaires

A. Tumeurs de la queue de cheval

1) anatomie
2) clinique
3) examens complémentaires
4) diagnostic

- tumeurs géantes de la queue de cheval

B. Ependymomes de la queue de cheval

1) localisation
2) âge des patients
3) histologie
4) métastases
5) thérapeutique et diagnostic

Conclusion

Bibliographie

INTRODUCTION

Bien que l'histogenèse des épendymomes, tumeurs nées aux dépens du revêtement épendymaire explique leur siège préférentiel au niveau des cavités ventriculaires, ils peuvent toutefois être retrouvés à distance des ventricules. C'est ainsi qu'ils représentent, au niveau de la moelle une proportion importante des tumeurs médullaires (la moitié environ des tumeurs intra-médullaires) et qu'ils sont également fréquents au niveau de l'extrémité inférieure du rachis. Dans cette dernière localisation, les épendymomes se forment aux dépens du cône terminal et du "Filum terminale", où ils acquièrent assez souvent un développement considérable.

Ces tumeurs sont macroscopiquement d'aspect plus ou moins rougeâtre, fermes de consistance, partiellement encapsulées. Histologiquement, le tissu tumoral est fait de cellules ovalaires, d'agencement particulier: elles sont en effet identiques, groupées en "tubes épithéliaux", à la périphérie des vaisseaux, et des "blépharoplastes", caractéristiques selon BAILEY, peuvent être mis en évidence dans leur cytoplasme.

Il s'agit de tumeurs en règle bénignes, et l'exérèse chirurgicale de ces tumeurs, quand elle est possible, donne d'excellents résultats, mais des signes d'anaplasie peuvent exister, des récidives peuvent survenir, s'accompagnant de métastases, et modifiant ainsi le pronostic de ces néoformations.

Un syndrome parétique des deux membres inférieurs, avec troubles sphinctériens, rapidement suivi de l'apparition d'une paraplégie flasque, telle était la symptomatologie de l'épendymome myxo-papillaire du cône terminal dont nous nous proposons de rapporter l'observation, observation qui fera ensuite l'objet de commentaires.

-:-

O B S E R V A T I O N

Madame FRE ... M .., âgée de 76 ans est hospitalisée le 10 septembre 1971, à l'hôpital Suisse, Service du Docteur LEREBOUR, pour des chutes soudaines avec dérobement des jambes. Ces chutes sont devenues de plus en plus fréquentes depuis le début du mois (la malade en compte 7 à 8 dans la journée du 9 septembre), survenant brusquement, ne s'accompagnant ni de vertiges, ni de céphalées. Par ailleurs l'interrogatoire retrouve la notion de paresthésies au niveau des deux fesses, à type de brûlures, phénomènes existant depuis le mois d'août. Existent en outre des douleurs lombaires permanentes (localisées au niveau de L 3).

Le seul antécédent notable (en dehors d'une fibromectomie à l'âge de 57 ans) est l'existence d'arthrose dont la patiente se plaint depuis une dizaine d'années.

Un examen radiologique du rachis pratiqué au mois de mars 1971 avait abouti aux conclusions suivantes :

"Petit déséquilibre de la statique dû à une discrète asymétrie de longueur des membres inférieurs, le droit étant plus court de 4 millimètres". Les articulations coxo-fémorales sont normales, de même que les sacro-iliaques.

L'inclinaison à droite du bassin, à laquelle s'ajoute une petite asymétrie de hauteur du corps vertébral de la cinquième lombaire entraîne une scoliose lombaire à convexité droite, avec une double scoliose dorso-lombaire et dorsale en S compensatrice, qui sont peu accentuées. L'ensemble du rachis présente des signes radiologiques d'arthrose, surtout développée sur le rachis dorsal qui présente de volumineux syndesmophytes de D I à D 4, et sur le rachis cervical inférieur qui présente un pincement global du disque C 6 - C 7. Le processus arthrosique lombaire est moins accentué et localisé aux disques de L I à L 4.

A l'examen clinique, le 10 septembre, on est en présence d'une femme obèse, (1,69 m, 85 kg), ne pouvant se déplacer qu'avec un point d'appui. Aux membres inférieurs il n'y a aucun trouble de la force musculaire segmentaire, les sensibilités superficielle et profonde sont tout à fait normales. Il n'y a aucune "hypoesthésie" en "selle".

Les réflexes ostéo-tendineux rotuliens sont présents, par contre les réflexes achilléens ne sont pas retrouvés.

Le reste de l'examen clinique est entièrement négatif.

Une rééducation avec mobilisation active est entreprise, mais la marche est de plus en plus difficile, et le 21 septembre apparaît une incontinence des matières.

Un nouvel examen neurologique est pratiqué, examen qui donne les résultats suivants :

La force musculaire, normale au niveau des muscles des jambes, est par contre très diminuée sur tous les groupes musculaires des cuisses, c'est-à-dire que le déficit bilatéral, porte essentiellement sur les muscles des racines. Il existe une abolition bilatérale des rotuliens et des achilléens, les cutanés plantaires sont en flexion. Il n'y a pas d'atteinte des sensibilités superficielle et profonde. La manoeuvre de LASSEGUE devient douloureuse à 45° au niveau du membre inférieur gauche.

On se trouve donc devant une malade arthrosique qui, hospitalisée pour des troubles de la marche, a développé durant les dix jours de son hospitalisation une paraplégie flasque avec déficit moteur des muscles des racines et abolition des réflexes ostéo-tendineux. Paraplégie qui s'accompagne d'épisodes régressifs d'incontinence sphinctérienne.

Plusieurs hypothèses sont alors évoquées :

I - Celle d'une compression médullaire osseuse, chez cette femme arthrosique de longue date, mais la brutalité d'apparition de la paraplégie, ainsi que son caractère flasque sont contre le diagnostic.

2 - Une ischémie vasculaire médullaire qui expliquerait mieux la brutalité de survenue du déficit moteur.

3 - Une compression médullaire tumorale.

Les examens biologiques étaient tous normaux, seule une ponction lombaire pratiquée le 24 septembre donnait les résultats suivants :

- Hématies = 700/mm3
- Leucocytes = 5/mm3
- Albumine = 34 g/litre
- Rivalta = +++++,

témoignant donc d'une hyper-albuminorachie considérable.

On pratique également une myélographie lipiodolée. Le lipiodol intra-rachidien injecté par voie sous-occipitale s'arrête au niveau de D 12.

La malade est transférée le 29 septembre au centre psychiatrique de Sainte-Anne dans le service de Neurochirurgie du Docteur MAZARS.

L'intervention est pratiquée le jour même (Docteur MERIENNE) :

"Intervention : Anesthésie générale - Intubation
Décubitus latéral gauche
Incision cutanée verticale de D 10 à L 4.

On récline les masses musculaires latéro-vertébrales, et on fait une laminectomie de D 12 à L 3. La dure-mère apparaît extrêmement tendue, et surtout au niveau de D 12 - L I, où il existe une petite ecchymose sous-durale, probablement en rapport avec un segment médullaire sous-jacent. Le fourreau dural au niveau de D II bat normalement.

Incision longitudinale de la dure-mère qui met en évidence le petit saignement au niveau de D 12, et surtout le refoulement de toutes les racines au niveau de la queue de cheval, par une tumeur grisâtre, extrêmement friable, légèrement hémorragique, intéressant toute la hauteur de la queue de cheval jusqu'à L 3, et remontant dans le cône terminal.

Une dissection au microscope des racines permet le passage de la curette, et l'ablation de la plus grande partie de cette tu-

meur. Au niveau de L 3 il existe un kyste sous-tension, qui explique probablement l'importance de l'albuminorachie prélevée par ponction lombaire, et surtout la localisation permanente des douleurs à ce niveau.

En fin d'intervention, la moelle et les racines semblent libres, mais enflammées du fait des manipulations importantes, qu'a entraînée l'exérèse tumorale.

On ne suture pas la dure-mère.
Suture musculaire en un plan.
Suture cutanée en deux plans."

L'examen histologique est pratiqué par le Professeur VEDRENNE :

"Le prélèvement a intéressé la totalité des fragments tumoraux. Il s'agit d'une tumeur remaniée par des phénomènes nécrotiques et hémorragiques récents. Le tissu tumoral est fait de petites cellules ovalaires, pratiquement toutes identiques entre elles, présentant un agencement caractéristique en "Banc de poissons". Ces cellules présentent des prolongements bipolaires".

Par places, ces cellules tendent à se grouper en pseudo-rosette autour des vaisseaux avec présence d'un halo clair péri-vasculaire.

Les parois des vaisseaux sont hyalinisées, l'ensemble réalise en certains points des aspects pseudo-papillaires. L'aspect est celui d'un épendymome myxo-papillaire."

L'évolution post-opératoire est simple, et n'est suivie d'aucune complication, mais le pronostic est en faveur d'une récupération motrice très lente :

- au membre inférieur droit il existe une bonne motricité volontaire

- par contre au membre inférieur gauche, les contractions sont faibles et inefficaces.

- de plus les troubles sphinctériens persistent, nécessitant une sonde à demeure.

Le 6 novembre 1971, Madame FRE ..., réintègre le service de l'hôpital Suisse où une rééducation intensive est entreprise, rééducation se soldant par une amélioration clinique de la paraplégie. Jusqu'à ce que, fin novembre 1971, apparaissent des douleurs lombaires au niveau de la cicatrice, survenant essentiellement en position assise. Une vive douleur est retrouvée à la palpation au niveau de L 3 - L 4, irradiant à la face postérieure de la fesse et de la cuisse droite. On pratique une nouvelle myélographie lipiodolée, qui montre un blocage au niveau de

la laminectomie, et devant la possibilité d'une récidive tumorale, on décide l'intervention.

L'intervention est pratiquée le 29 février 1972.

"Intervention : Anesthésie générale
Intubation
Décubitus latéral gauche.

Incision cutanée sur l'ancienne cicatrice remontant sur 5 cm en haut. Désinsertion des muscles latéro-vertébraux, et laminectomie de deux étages supplémentaires permettant d'aborder l'ancien foyer opératoire. C'est à ce niveau que l'on découvre un kyste araohnoïdien sous - tension, probablement responsable des douleurs et du blocage, qui après évacuation apparaît parfaitement flasque.

L'ouverture de l'ancien foyer opératoire montre qu'il n'existe aucune récidive tumorale au-dessous du cône terminal, et que celuici est de volume normal. Hémostase de la cavité, il n'est pas possible de refermer la dure-mère, et on fait une plastie dure-mérienne, par une lame d'amnios.
Hémostase musculaire et suture des muscles en un plan.
Sutures cutanées en deux plans.

Conclusions : "Pas de récidive tumorale - Kyste arachnoïdien compressif au niveau de l'ancienne cicatrice opératoire".

Le syndrome douloureux chez cette malade était donc expliqué par la compression kystique du cône terminal, et probablement d'une racine. Les suites opératoires sont simples.

Le 14 mai 1972, Madame FRE ... regagne l'hôpital Suisse où l'on entreprend alors une rééducation très active.

L'état moteur de la patiente va en s'améliorant de jour en jour, mais il persiste néanmoins des troubles sphinctériens assez importants.

-:-

C O M M E N T A I R E S

A) TUMEURS DE LA QUEUE DE CHEVAL

I - Anatomie

Anatomiquement la queue de cheval s'étend depuis l'extrémité inférieure du renflement lombaire (L 2) jusqu'à S 2. Elle correspond à la partie intra-durale des racines lombo-sacrées, et, à chaque étage, les racines quittent la queue de cheval qui s'amenuise ainsi progressivement de haut en bas.

Au milieu et au centre des racines se trouve un cordon, le "Filum terminal", qui relie le cône terminal au bas fond du cul-de-sac dural.

2 - Clinique

L'atteinte de la queue de cheval peut se manifester par une symptomatologie variable en fonction du niveau vertébral mais, de toute manière c'est une atteinte de type périphérique.

Le tableau clinique est en fonction du niveau de compression :

- en cas de compression locale basse (dernières paires sacrées), le déficit moteur peut être inexistant et des douleurs, une anesthésie "en selle", associée à des troubles sphinctériens peuvent résumer la symptomatologie.

- dans les compressions moyennes (jusqu'à L 4) s'ajoute une atteinte du territoire sciatique (membre inférieur jusqu'au genou, face postérieure de la cuisse et de la fesse), avec abolition possible du réflexe achilléen.

- dans les compressions hautes enfin existe une atteinte du plexus lombaire, avec diminution ou abolition du réflexe rotulien.

3 - Examens complémentaires

- la radiographie du rachis lombaire et du sacrum permettra très souvent d'avoir une orientation diagnostic.

- la ponction lombaire sera systématique, elle recherchera le blocage et donnera des renseignements sur le taux de l'albumine et la cytologie.

- quant à la myélographie de contraste, elle est indispensable, soit lipiodol par

voie sous-occipitale, en cas de blocage complet à la ponction lombaire, soit myélographie gazeuse s'il n'y a pas de blocage.

4 - Diagnostic

Il est certain que différents syndromes périphériques peuvent simuler une atteinte de la queue de cheval, par ailleurs, une atteinte de la queue de cheval n'est pas nécessairement en rapport avec une compression.

Parmi les causes responsables, la hernie discale lombaire occupe certes une place importante, mais ce n'est pas elle qui retiendra notre attention. Les tumeurs intra-durales viennent en seconde position, et en particulier les tumeurs géantes de la queue de cheval.

B) TUMEURS "GEANTES" DE LA QUEUE DE CHEVAL

Ces tumeurs sont ainsi baptisées à cause de l'extension considérable qu'elles peuvent prendre, et leur symptomatologie est assez particulière. Très souvent en effet leur évolution se fait sur plusieurs années, et les premiers troubles qu'elles occasionnent sont rattachés à des causes rhumatismales, qu'il s'agisse de lombalgies ou d'épisodes de lombo-

sciatique. Les signes neurologiques sont également discrets et pourront s'exprimer sous la forme d'un déficit moteur localisé ou d'un trouble sphinctérien précoce. Quant à leur évolution elle est très variable mais les examens pratiqués en particulier le lipiodol par voie sous-occipitale, montrant un arrêt très net, de type intra-dural, permet de faire le diagnostic de tumeur géante. Parmi ces tumeurs, les épendymomes de la queue de cheval vont retenir notre attention.

C) EPENDYMOMES DE LA QUEUE DE CHEVAL

1 - Localisation

Ernest C. FOKES a étudié les aspects cliniques et pathologiques des épendymomes à propos de 124 cas, relevés au sein de "l'Armed Forces Institute of Pathology" de Washington.

Parmi ces 124 épendymomes, 69 p.cent siègeaient au niveau de la face postérieure, 26 p.cent étaient des tumeurs sous-tentorielles, et 5 p.cent seulement siègeaient au niveau de la moelle dorsale ou de la queue de cheval.

2 - Age des patients

La moyenne d'âge des sujets porteurs d'épendymome de la queue de cheval étudiée dans la statistique de FOKES se situe autour de 38 ans, avec les deux extrêmes de 17 ans à 59 ans. Cette étude ayant porté sur des militaires, l'incidence du sexe n'a pas été notée.

3 - Sur un plan histologique

On distingue actuellement, et d'après NABON, SVIEN, KERNOHAN et CRAIG, quatre grades de la classification de ces tumeurs, en fonction de l'existence possible de signes d'anaplasie, les premiers grades correspondant au plus faible potentiel de malignité, et comprenant :

- les papillomes des plexus choroïdes, les épendymomes épithéliaux, et les épendymomes myxo-papillaires.

4 - Métastases

Classiquement les tumeurs intra-rachidiennes sont réputées non métastasiantes.

VANCE toutefois rapporte un cas de tumeur du cône terminal, classée histologiquement grade quatre ayant donné, six mois après son ablation, de nombreuses métastases viscérales.

Par ailleurs WEISS publie également deux cas d'épendymome de la queue de cheval, dont une femme de 32 ans qui devait décéder dix ans après la première manifestation de la tumeur, des métastases vertébrales, lymphatiques, vasculaires et pulmonaires.

Mais ces observations restent toutefois assez rares.

5 - Pronostic

Le pronostic des épendymomes est déroutant, et de nombreux auteurs sont d'accord sur le fait que leur évolution à long terme est assez imprévisible.

Dans l'étude de FOKES, quatre malades présentant des épendymomes de la moelle dorsale (une observation) et de la queue de cheval (trois observations) reçurent une thérapeutique radiothérapique et chirurgicale. L'une des tumeurs était classée histologiquement grade II, et les trois autres grade I.

Les manifestations cliniques avant l'intervention chirurgicale avaient duré 5 mois dans un cas, deux ans dans un autre, et leur durée n'était pas précisée dans les deux dernières observations.

Deux des sujets devaient décéder respectivement 24 et 6 mois après l'intervention. Les deux autres étaient en vie, et ne présentaient aucune symptomatologie clinique particulière, 31 mois (tumeur grade I) et 5 ans (tumeur grade II) plus tard. Il est donc difficile d'établir une relation entre le grade de la tumeur et le degré de survie.

AYRES, dans son travail sur les épendymomes de la queue de cheval précise que les tumeurs de type épithélial ont un plus mauvais pronostic que les myxo-papillaires. Il signale également que si le pronostic immédiat est bon pour tous les types histologiques, le pronostic à long terme est beaucoup plus aléatoire, avec toutefois une évolution plus favorable pour les épendymomes myxo-papillaires.

C O N C L U S I O N S

Si dans certains cas les difficultés opératoires, tumeur de grande taille, absence de capsule propre, adhérences aux tissus voisins, caractère hémorragique, rendent impossible toute exérèse chirurgicale, dans l'observation que nous avons rapportée, l'ablation de la tumeur semble avoir donné de bons résultats, puisqu'elle a entraîné une amélioration du tableau clinique de paraplégie.

La crainte d'une récidive tumorale, six mois après l'intervention, justifiée par la survenue de douleurs lombaires à l'emplacement de la cicatrice, et le blocage au niveau supérieur de la laminectomie, objectivé par la myélographie lipiodolée devait par la suite se révéler sans fondement : en effet la réintervention du 29 février 1972 montrait qu'il s'agissait uniquement d'une lésion kystique arachnoïdienne comprimant le cône terminal. Par ailleurs on oppose habituellement volontiers les épendymomes intra-craniens donnant des métastases en dehors du crâne, aux épendymomes intra-rachidiens non métastasiants.

Dans notre cas, l'évolution est étalée sur

un laps de temps trop court, pour envisager le pronostic lointain de cette tumeur. Seule une rééducation très active peut être actuellement poursuivie pour le plus grand bénéfice de la malade.

-:-

Vu :
Le Président :

Signé : A. GROSSIORD

Vu :
Le Doyen :

Signé : A. GROSSIORD

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

DEBEYRE (J) -
Ependymome du sacrum.
Revue neurol. 1967 (mars) 116-265 - 8

FOKES (E) and KENNETH
Ependymomas : clinical and pathological aspects.
J. Neurosurg. volume 30, may 1969.

GIL (R) et LEFEVRE (J.P.)
Les hémorragies méningées des épendymomes encéphaliques et médullaires.
Bordeaux médical, 1971, n°2.

GUYOT (J.F.)
Compression de la queue de cheval.
Revue du Prat., 21 avril 1970, tome XX, n°12.

TARLOV I.M. and DAVIDOFF L.M.
Sub anachueid and ventricular implants in ependymal and other gliomds.
J. Neuropath. exp. Neurol., 1946, 5 : 213-224.

TROLARD C.E., KENDRICK J.F. and SAHYOUN P.F.
Ependymoma a critical re-evaluation of classification with report of cases.
J. Neuropath, exp. neurol., 1951, 10 : 295-308.

VANCE WATT M.D. -
Ependymoma of Canada Equina with distant metastasis.
J. Neurosurg. volume 29, october 1968.

-:-

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-